AUS DEM PATHOL. INSTITUT DER UNIVERSITÄT ROSTOCK.
DIR. PROF. SCHWALBE.

ÜBER RÜSSELBILDUNG BEI ZYKLOPIE

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR
ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE DER
MEDIZINISCHEN FAKULTÄT ZU ROSTOCK

VORGELEGT VON

HERMANN JOSEPHY
AUS ROSTOCK

BERLIN
DRUCK VON GEORG REIMER
1911

AUS DEM PATHOL. INSTITUT DER UNIVERSITÄT ROSTOCK.
DIR. PROF. SCHWALBE.

ÜBER RÜSSELBILDUNG BEI ZYKLOPIE

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR
ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE DER
MEDIZINISCHEN FAKULTÄT ZU ROSTOCK

VORGELEGT VON

HERMANN JOSEPHY
AUS ROSTOCK

ACAD.
LUGD BAT.
BIBL.

BERLIN
DRUCK VON GEORG REIMER
1911

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät zu Rostock.

Ref.: Prof. Schwalbe.

Sonder-Abdruck aus Virchows Archiv Bd. 206.
Herausgegeben von Geh. Rat Prof. Dr. J. Orth.
Verlag von Georg Reimer, Berlin.

Unter dem Namen Zyklopie werden Mißbildungen zusammengefaßt, die charakterisiert sind einmal durch die Abnormität des Gehirns und ferner durch die Mißbildung der Augen und der Nase.

Bei den typischen Fällen sind die Hemisphären des Großhirns miteinander verschmolzen, weswegen der Balken fehlt und die Seitenventrikel eine einfache Höhle bilden.

Die Augäpfel liegen bei den geringsten Graden in einer gemeinsamen, medianen Augenhöhle; bei den höheren verschmelzen sie mehr oder weniger, und bei den höchsten findet man nur noch einen einfachen Bulbus.

Die Nase fehlt; aber in einer Reihe von Fällen findet sich, als ein Rudiment von ihr, über dem Auge ein sogenanntesr „Rüssel". Der Schädel zeigt entsprechende Mißbildungen.

Da nun in den meisten Fällen von Zyklopie auch die Riechnerven fehlen, ergeben sich wichtige Berührungspunkte mit der „Arrhinenzephalie", d. h. dem angeborenen Mangel des Riechhirns, insbesondere, da ein Teil der Arrhinenzephalen noch weitere Ähnlichkeiten mit den Zyklopen zeigt (Ethmozephalie, Cebozephalie).

Weiterhin schließen sich hier gewisse Fälle von Balkenmangel an.

Demgemäß vertritt Monakow[1]) die Ansicht, daß zur Zyklopie grundsätzlich zu rechnen seien „alle Störungen in der Bildung der Großhirnoberfläche, bei denen auch nur streckenweise eine vollständige Längsfurchung und Bildung der Sichel fehlt."

Man wird diesen Satz vielleicht besser umgekehrt fassen. Alle Fälle mit unvollkommener Teilung des Großhirns bilden eine gemeinsame Art von Mißbildungen; als Untergruppe läßt sich durch eine Reihe besonderer Merkmale die Zyklopie ausscheiden.

So bleibt der Name Zyklopie für typische Mißbildungen gewahrt.

Es sind nun menschliche Zyklopen nicht allzu häufig, aber die Tiere bieten, besonders in einzelnen Vertretern, wie dem Schwein, ein reichliches Material. Es wird noch vermehrt dadurch, daß es gelingt, durch Eingriffe verschiedenster Art Zyklopen künstlich zu erzeugen.

---

[1]) Monakow, Über Mißbildungen des Zentralnervensystems. Lubarsch-Ostertag, Ergebnisse 1901.

Trotzdem gibt es in der Literatur nicht allzu viele genaue anatomische Beschreibungen von Einzelfällen.

Das Pathologische Institut Rostock ist nun im Besitze einer Reihe von Zyklopen, die einer Bearbeitung unterzogen werden sollen.

Einer dieser Fälle liegt der vorliegenden, mir von Herrn Prof. Schwalbe übertragenen Arbeit zugrunde.

Es handelt sich um ein weibliches Schwein von 29 cm Länge. Die äußere Bildung des Rumpfes läßt nichts Abnormes erkennen; auch die Extremitäten sind normal und zeigen nichts von den gerade bei Zyklopie so oft zu beobachtenden Verbildungen. Ebenso ergab die Sektion der Körperhöhlen keine Abweichung.

Der Kopf hat den bekannten Typ der Zyklopie, und zwar den des Rhinozephalus (Geoffroy). Über einem medianen Auge erhebt sich ein nach hinten gebogener Rüssel, während eine Nase unter dem Auge fehlt. Dadurch allerdings, daß vom Oberkiefer nach vorn eine schnauzenähnliche Hautfalte, die an der Spitze einen papillenbesetzten Wulst trägt, entspringt, erscheint die untere Partie des Kopfes nicht so außerordentlich mißbildet, wie man es zuweilen bei Zyklopen findet. Doch ist diese Falte so kurz, daß die zum Maule heraushängende Zunge sie überragt.

Ich beschreibe nun nacheinander die einzelnen Organe der Mißbildung. Zunächst das Auge. Die Augenspalte ist bei der Ansicht von vorn deutlich queroval. Der Abstand ihrer beiden äußeren Winkel beträgt 3 cm. Sie wird begrenzt von 4 Lidern, 2 oberen und 2 unteren. Die ersten stoßen medial in einem stumpfen Winkel zusammen. Der Übergang des einen in das andere ist so allmählich, daß man fast von einem gemeinsamen oberen Lide sprechen kann. Sie sind in der Medianlinie etwa 2 mm breit und werden lateralwärts etwas breiter. Ein Konjunktivalsack ist besonders in der Mitte deutlich. Wimpern fehlen. Über den Lidern liegt ein Wulst, am deutlichsten links, der Haare trägt. Die unteren Lider bilden mit den oberen einen Winkel von etwa 75°. In der Mittellinie gehen sie unter starker Verschmälerung ineinander über. Sie sind hier von einem quergestellten Hautwulst bedeckt, der die Basis der schon erwähnten Hautfalte bildet, die vom Oberkiefer entspringt. Drängt man diese abwärts, so zeigt sich, daß da, wo die beiden Lider in der Mitte zusammenstoßen, sich eine kleine, wenige Millimeter breite und hohe Falte erhebt. Sie ist vielleicht als ein Rudiment der Nickhaut aufzufassen. Wimpern fehlen auch hier. Einige Millimeter von der Mittellinie zeigt jedes untere Lid einen Tränenpunkt, dem rechts und links vom Augapfel eine Tränendrüse entspricht.

Der Bulbus springt weit vor. Schon äußerlich zeigt sich durch das Vorhandensein zweier Corneae seine Zusammensetzung aus zwei Hälften. Etwa an der Grenze des unteren Viertels wird die gleichmäßige Wölbung der Bulbusvorderfläche durch eine tiefe Querfurche unterbrochen. So entsteht ein oberer und ein unterer Bulbusteil. Der erste, gut dreiviertel der Fläche einnehmend, ist gleichmäßig gewölbt. Seine stirnwärts gelegene Hälfte wird von Sklera eingenommen; die untere zeigt die beiden Corneae. Infolge der Härtung sind sie undurchsichtig geworden. In der Mitte stoßen sie in einer feinen weißen Naht zusammen, derart, daß jeder Kornea ein Segment fehlt. Auch ihrem unteren Umfange fehlt ein Teil, und zwar wird dieser durch die vorhin erwähnte Furche abgeschnitten. Unter dieser wölbt sich das unterste Bulbusviertel nochmals stark vor und tritt so besonders heraus. Es ist von schmutzig-mattbläulicher Farbe. Eine feine halbkreisförmige Linie, die nach oben hin konkav ist, grenzt ein dementsprechendes Feld etwa von der Breite einer Hornhaut ab. Man hat den Eindruck, daß dieses Vorwölben des unteren Bulbusteiles durch das Verhalten des Oberkiefers bedingt ist. Die Maxillen nämlich, statt wie gewöhnlich schräg abwärts zu verlaufen, biegen in einem Winkel von etwa 90° nach oben, wie dies am Röntgenbilde deutlich erkennbar ist. Dadurch preßt sich an der Basis des Hautwulstes, der sie überzieht, diese Falte, die die Unterlider zum Teil verdeckt, fest gegen den Bulbus an. Es ist daran zu denken,

daß durch den Druck, der einerseits hierdurch, andrerseits durch die Vergrößerung des wachsenden Bulbus bedingt ist, sich der untere Teil desselben vorgewölbt hat; etwa in der Art wie eine zwischen zwei Fingern gefaßte Hautfalte.

Die Eröffnung des Bulbus durch Horizontalschnitt zeigt innen eine fast völlige Verdoppelung. Es finden sich zwei ganz getrennte Netzhäute. Sie stoßen median zusammen und sind hier durch eine Schicht von Aderhaut getrennt. Ebenso zeigen sich zwei Pupillen und zwei Linsen.

Legen wir die von Bock gegebene Einteilung des Zyklopenauges zugrunde, so haben wir folgende Stufen zu unterscheiden (zit. nach Hippel in Schwalbes Handbuch der Mißbildungen):

1. Die beiden Augen stehen nähergerückt, jedes in einer besonderen Augenhöhle; die Nasenhöhle ist einfach und sehr eng.

2. Die beiden Bulbi sind so nahegerückt, daß wohl noch zwei Augenhöhlen bestehen, die Nase mit ihrer einfachen Höhle aber als Rüssel nach oben verlagert ist.

3. Wie 2., nur liegen die Bulbi in einer Augenhöhle dicht nebeneinander.

4. Wie 3., nur sind die Bulbi mit den Skleren verwachsen.

5. Die Sehnerven stehen sich näher, das gemeinsame Skleralgewebe ist dünner geworden. Kornea, Iris, Linse, Glaskörper und Retina doppelt.

6. Kornea einfach, die übrigen Teile doppelt; Sehnerven durch eine dünne Bindegewebslage getrennt.

7. Eine Kornea, zwei in der Mitte verschmolzene Linsen, Sklera, Chorioidea, Retina und Optikus einfach.

8. Ein Auge ohne nachweisbare Verdoppelung eines Teiles; Sehnerv kann gänzlich fehlen.

9. In einem scheinbar einfachen Auge wurde eine Zusammensetzung der Linse aus zwei Hälften gefunden.

Es gehört demnach mein Fall zu 6. Art. Ein Schnitt durch den vorderen Bulbusteil zeigt ganz das Bild, wie Hippel es nach Hess im Handbuch der Augenheilkunde wiedergibt.

Über den Oberkiefer ist noch nachzutragen, daß er genau in der Mitte vorn einen unpaaren, runden Zahn trägt. Der Gaumen ist als schmale, von rechts nach links konvexe Platte vorhanden. Er trägt zahlreiche Querfalten. Der Unterkiefer ist etwas kürzer als der Oberkiefer; seine horizontalen Äste verlaufen im flachen Bogen nach aufwärts.

Das Gehirn. Nachdem das Schädeldach vorsichtig mit Hilfe der Knochenzange abgelöst ist, zeigt sich eine von der Dura bedeckte Blase, die mit Flüssigkeit gefüllt ist. Frontal und okzipital schimmert unter ihr Hirnsubstanz durch. Nach ihrer Eröffnung fließt etwas klare Flüssigkeit ab, und man sieht das Großhirn und Mittelhirn einerseits, das Kleinhirn anderseits durch ein fast senkrecht gestelltes Tentorium getrennt. Die große Sichel fehlt.

Das herausgenommene Organ stellt sich folgendermaßen dar. Kleinhirn, Pons und Medulla sind durch eine tiefe Furche von den vorderen Teilen des Gehirns getrennt. Sie bieten in ihrer Bildung nichts Auffälliges. Am Kleinhirn sind beide Hemisphären und der Wurm deutlich zu unterscheiden. In seiner Größe entspricht es, ebenso wie Pons und Medulla, einem normalen Gehirn. Der vordere Teil des Gehirns ist im ganzen schätzungsweise etwa um die Hälfte größer als der hintere. Am Großhirn ist von einer Zweiteilung nichts zu erkennen, vielmehr bildet das Pallium eine einheitliche, sich von vorn nach hinten als dicke Platte erstreckende Masse. Der Vorderrand des Zerebrum ist halbkreisförmig abgerundet. Ihm parallel findet man auf der dorsalen Fläche einen Sulcus, der einen breiten Gyrus von den hinteren Partien des Hirnmantels trennt. Diese zeigen nur einige flache Sulci und Gyri, ohne bestimmtes System angeordnet. Nur am hinteren Rande, der bis fast ans Kleinhirn heranreicht, sind einige kurze Windungen wieder deutlicher ausgeprägt. Von hier erstreckt sich nach hinten, noch einen Teil des Zerebellums bedeckend, eine von dünner durchsichtiger Membran umgebene Blase. Man sieht sie sehr schön

an der unter Wasser angefertigten Photographie. Sie ist, wie Kundrat[1]) dies zuerst erkannt hat, als die ausgebuchtete Decke des Zwischenhirns aufzufassen. Das Pallium greift nun beiderseits auf die Hirnbasis über und umschließt hier einen medial gelegenen Wulst. Dieser setzt sich gegen den Pons mit tiefer Furche ab. Er ist hinten etwa eindrittel so breit als dieser und läuft nach vorn birnenförmig spitz zu, derart, daß aus der Spitze ein einfacher, im Querschnitt ovaler Optikus allmählich hervorgeht. Nach vorn von diesem Hirnteile sieht man an der Basis wieder ein Stück Palium, das unter allmählichem Ansteigen in den Vorderrand des Gehirns übergeht. Es ist durch eine seichte Querfurche eingeschnitten. Ein Nervus olfactorius ist nicht aufzufinden. — Bei vorsichtigem Auseinanderziehen des Groß- und Kleinhirns findet man dorsal noch folgendes. Unter dem Pallium liegt ein ungeteilter Spalt, der die einfache Ventrikelhöhle darstellt. Auf seiner Bodenfläche bemerkt man zwei flache, undeutlich getrennte, halbkugelige Wülste, die Thalami optici. An ihrem hinteren Rand liegt ein weißer, etwa 2 mm breiter Streifen, der in der Mittellinie nach hinten ein kleines, weißliches Gebilde entsendet, das vielleicht als Corpus pineale zu deuten ist. Hinter ihm liegen zwei halbkugelige, weiße Körper, die vorderen Vierhügel. Die Hirnnerven sind, abgesehen vom Fehlen des Olfaktorius und vom einfachen Optikus, in normaler Weise vorhanden. Das Rückenmark ist normal.

Eine weitere makroskopische Untersuchung des Gehirns wurde, um es zu schonen, nicht vorgenommen. Es wurde in Müller scher Flüssigkeit nachbehandelt, eingebettet und in Serien geschnitten. Über das Resultat der histologischen Untersuchung soll später berichtet werden. Hier möchte ich nur das Verhalten des Optikus besprechen. Das Mikroskop zeigt, daß in dem einfachen Strange zwei deutlich getrennte Bündel markhaltiger Fasern stecken. Dicht hinter dem Auge finden wir zwei durch eine dünne Schicht von Bindegewebe getrennte und von gemeinsamer Scheide umgebene Nerven. Etwa in der Mitte zwischen Bulbus und Gehirn zeigt sich der ovale Querschnitt von einer bindegewebigen Scheide umgeben. Von ihr strahlen Septen aus, besonders deutlich in der Medianlinie. Dorsal liegt auf ihr ein größeres Gefäß. Der eigentliche Nerv zeigt nur in seinem ventralen Teile markhaltige Fasern, die rechts und links dicke Bündel bilden, während sich in der Mitte nur wenige Fasern finden. Im dorsalen Teile des Nerven liegt ein Gewebe, das aus zahlreichen Zellen mit großem Kern und aus feinfaseriger Zwischensubstanz besteht. Es handelt sich hier vielleicht um Glia. In der Mitte des Querschnittes liegt eine kleine Arteria centralis; an manchen Schnitten findet man zwei derartige Gefäße nebeneinander, so daß es sich hier um ein streckenweises Konfluieren der beiden zu handeln scheint. Verfolgt man nun den so beschaffenen Optikus nach dem Gehirn hin, so bemerkt man, daß, kurz vor dem Eintritt in dasselbe, sowohl aus dem rechten als auch aus dem linken Bündel der markhaltigen Fasern sich zahlreiche auf die andere Seite begeben. Es findet ein Kreuzen eines großen Teiles der Fasern, eine Chiasmabildung innerhalb des äußerlich einfachen Nerven statt.

Es steht dies in einem naturgemäßen Zusammenhange mit dem Bau des Auges. Wo zwei Retinae sind, müssen zwei Sehnerven sein, die allerdings, wie dies im Wesen der Zyklopie liegt, leicht einen anscheinend einfachen Strang bilden werden.

Ein dem unseren ähnliches Verhalten zeigt der bekannte Nägelische Fall[2]). Hier fand sich ebenfalls ein nur innerlich doppelter Optikus, dessen Fasern allerdings nur zum Teil eine Kreuzung zeigen. Dementsprechend besaß das Doppelauge zwei Corneae, die sich in der Medianlinie berührten.

---

[1]) Kundrat, Arrhinenzephalie. 1882.

[2]) Nägeli, Otto, Über eine neue, mit Zyklopie verknüpfte Mißbildung des Zentralnervensystems. Arch. f. Entwicklungsmechanik Bd. 5, H. 1.

Es ist dies eine Teilerscheinung einer wichtigen Tatsache, auf die Kundrat[1]) zuerst hingewiesen hat. Den verschiedenen Graden der Zyklopie, bemessen nach der größeren oder geringeren Verschmelzung der Augen, entsprechen mehr oder minder starke Mißbildungen des Gehirns, sofern man vom Hydrops, der die Verhältnisse verwischt, absieht. „Im ganzen" sagt Kundrat, „ist auch bei Zyklopie der Grad der Mißbildung des Hirns in der angegebenen Reihe um so größer, je höher der der Verschmelzung der Augen ist..., freilich nur unter Berücksichtigung jener Fälle, wo die die Hirnbildung so wesentlich störende Hydropsie der Ventrikel nicht abnorm hochgradig ist, wie es gerade häufig bei Zyklopie vorkommt."

Über die Struktur der Schädelbasis kann ich nichts Genaueres sagen, da gerade die vorderen Teile bei Herausnahme des Gehirns, das mit dem Auge in Zusammenhang bleiben sollte, sehr zerstört wurden.

Von besonderem Interesse scheint mir bei meinem Falle der Rüssel zu sein. Ich habe vorhin gesagt, daß er sich nach rückwärts gebogen und der Schädeldecke sich anschmiegend, über dem Auge erhebt. Er ist an seiner Basis etwa daumendick und rund; nach der Spitze zu verjüngt er sich etwas, um in einer querovalen Platte zu enden. Diese trägt kleine Papillen und läßt in ihrer Mitte einen kleinen Spalt erkennen, der für eine mittlere Sonde gerade durchgängig ist und in einen ganz kurzen Gang führt. Der distale Teil des Rüssels ist weich und biegsam; der proximale fühlt sich knochenhart an. Überzogen ist der Rüssel von glatter Haut. Seine Länge von der Basis zur Spitze über die Außenseite hin gemessen beträgt 6 cm. Es wurde nun die Haut des Rüssels abpräpariert. Sie ist dick, in ihren unteren Schichten besteht sie aus locker bindegewebigem, etwas ödematösem Gewebe. Nach ihrer Abnahme kommt man auf ein festes Bindegewebsblatt. Unter diesem liegt ein knorpelig-knochiges Gerüst, das die Höhle des Rüssels einschließt. Die Spitze des Rüssels wird nur von Knorpel bedeckt, der allmählich in die Kutis übergeht. Die hinteren zwei Drittel dagegen sind an den Seiten und unten, d. h. an der dem Stirnbein zugewandten Fläche von Knochen umgeben. Es findet sich hier ein mit dem Frontale verbundener Halbring aus hartem, dickem Knochen, der oben offen und von rechts nach links etwas zusammengedrückt ist. Es handelt sich um die verwachsenen Nasenfortsätze des Stirnbeins bzw. um Nasenfortsätze und Nasenbeine. Sie liegen nach „unten", d. h. dem Stirnbein zugewandt, da der Rüssel im Vergleich zur normalen Nase ja nach hinten übergebogen ist. In der Ansicht von oben zeigt der Rüssel nur Knorpelplatten. Sie sind durch Nähte getrennt, und zwar finden sich 1. eine mediane, von vorn nach hinten über den ganzen Rüssel verlaufende Naht; 2. ebenfalls von vorn nach hinten sich erstreckend, aber in einem nach der Mitte zu konvexen Bogen rechts und links eine Naht, die den Knorpel vom Knochenhalbringe trennt; 3. etwa an der Grenze des vorderen zum mittleren Drittel entspringt von 1. nach beiden Seiten eine schräg vorwärts verlaufende Naht, rechts und links nicht ganz symmetrisch gelegen. So werden je 2 vordere und 2 hintere Knorpel-

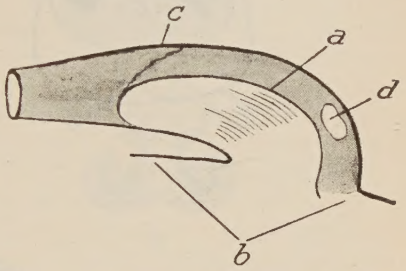

Fig. 1. Seitenansicht des Rüssels, schematisch (Knorpel dunkel). a) Knochen halbring, durch eine Naht (2 des Textes) vom Knorpel getrennt. b) Os frontale. c) Naht 3 des Textes. d) Knochenkern.

[1]) a. a. O.

platten getrennt. Die ersten decken die Spitze des Rüssels; die zweiten den hinteren Teil und insbesondere seine stärkste Krümmung. Ihre Oberfläche ist nicht ganz glatt, sondern zeigt einen flachen, s-förmigen Wulst. Dicht über der Quernaht, die sie vom Frontale trennt, zeigt sich eine kleine, knochige Stelle, die ich als Verknöcherungspunkt ansprechen möchte.

An seiner Basis sitzt der Rüssel dem Stirnbein auf und wird durch dieses blind geschlossen. Nur dicht über dem Auge treten durch eine kleine Öffnung Nerven und Gefäße in ihn ein.

Dicht hinter der Spitze des Rüssels fand sich beim Abpräparieren der Haut eine etwa erbsengroße, glattwandige Höhle, die durch einen Ausschnitt des Knorpels mit dem Rüsselinnern in Verbindung steht. Links fehlt das entsprechende Gebilde.

Lüftet man die soeben beschriebenen Knorpelplatten etwas, so sieht man im Innern des Rüssels eine Höhle, die durch dicke, schleimhautbekleidete Wülste ausgefüllt ist. Die beistehende

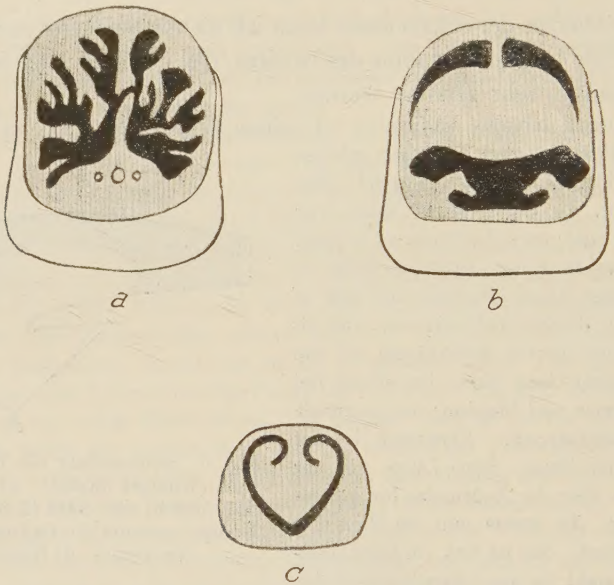

Fig. 2. Frei schematische Querschnitte durch den Rüssel.
a) Basis. b) Mitte. c) Spitze. Der Knochen ist weiß gehalten, der Knorpel schraffiert. Die Höhlung des Rüssels ist schwarz.

Zeichnung veranschaulicht auf drei Querschnitten die genauere Struktur. Dicht über der Basis sieht man einen Knorpelring, unten und seitlich bedeckt von Knochen; er bildet die Wand des Rüssels. Von seiner Basis erhebt sich ein dicker Knorpelwulst, in dem Nerven und Gefäße liegen. Er wird nach oben zu einer dünnen Lamelle, die median gestellt, mit einer gleichen, von oben kommenden Platte eine Art Septum bildet. Von den Seitenwänden der so gebildeten zwei Höhlen erstrecken sich ins Innere in größerer Zahl Knorpelplatten von verschiedener Form und Größe und füllen sie fast ganz aus. Ein zweiter Schnitt etwa durch die Mitte des Rüssels zeigt abermals den von Knochen gedeckten Knorpelring. Hier sind die seitlichen Platten ziemlich plötzlich bis auf kleine Reste verschwunden. Der Knorpelwulst am Boden hat sich abgelöst, er ist zu einer dicken, quergestellten Platte geworden, die eine obere, durch ein medianes Septum geteilte Höhle von einer unteren, die die Reste der seitlichen Platten enthält, trennt. Noch weiter nach vorn löst sich die Querfalte von den Seitenwänden. Sie rollt sich aufwärts spiralig ein. Die Seitenplatten verschwinden ganz. So erhält man folgendes Bild auf dem Querschnitte. Von oben

senkt sich ein Septum herab, an dessen tiefstem Punkte rechts und links eine spiralig gewundene Knorpelplatte entspringt. Noch weiter nach der Spitze hin verschwindet dann allmählich das Lumen ganz.

Die histologische Untersuchung des Rüssels ergab folgendes. Unter der Epidermis findet sich lockeres Bindegewebe. In ihm liegen zahlreiche weite Gefäße und einige Nerven. Die spärlichen Muskelfasern scheinen zu den zahlreichen Haaren zu gehören. Hier und da zeigen sich kleine Blutungen. Die Rüsselhöhle ist mit einem geschichteten, nicht verhornten Plattenepithel ausgekleidet; in sie münden zahlreiche Drüsen, deren enge Tubuli eine einfache Schicht von Zellen tragen. Diese besitzen einen basalständigen Kern und reichliches schwachgefärbtes Protoplasma.

Wir haben es hier also mit einem sehr weitgehend differenzierten Organ zu tun. Es handelt sich um einen dem Schädeldach aufsitzenden Hohlkörper, der blind

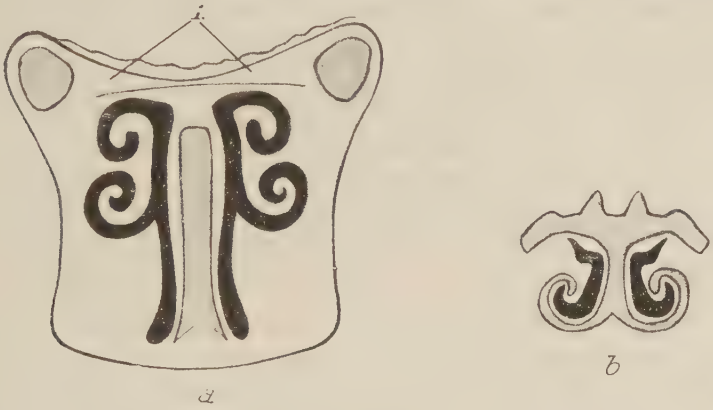

Fig. 3. Zwei schematische Querschnitte durch den Rüssel eines normalen neugeborenen Schweins. a) Basis. b) Spitze. Knorpel schraffiert. Höhle schwarz. Die Orientierung entspricht derjenigen von Fig. 2, d. h. die Nasenbeine sehen nach unten, demgemäß der Gaumen (1) nach oben.

endigt, wenn wir von dem kleinen, für Nerven und Gefäße bestimmten Loch absehen. Im Innern findet sich einmal eine Teilung in zwei symmetrische Hälften durch eine Art Septum, das in dem hinteren Teile von zwei von oben und unten entspringenden Platten gebildet wird, während im vorderen Teil die untere Platte fehlt. Weiterhin aber haben sich, hinten von den Seitenwänden, vorn vom Septum aus durch Knorpel gestützte Schleimhautfalten ins Innere eingestülpt. Sie führen eine starke Vergrößerung der inneren Fläche des Organs herbei, und es kann, wie ich glaube, nicht bezweifelt werden, daß diese Gebilde als Homologa von Nasenmuscheln zu betrachten sind, wenn auch, wie die beigegebenen Schemata zeigen, ein Vergleich mit der normalen Nase kaum möglich erscheint.

Fälle von Zyklopie mit einem derartig weit ausgebildeten Rüssel sind in der Literatur anscheinend recht selten. Dabei will ich allerdings dahingestellt sein lassen, wie weit insbesondere bei den älteren Autoren hier mangelhafte Untersuchung mitspielt. Mazerierung des Schädels zerstört natürlich das Bild.

Aus der mir zugänglichen Literatur kann ich folgende ähnliche Fälle beibringen. Zuerst aus Schmid, De Cyclopia[1]). Ein menschlicher Zyklop zeigt in einfacher Augenhöhle einen Bulbus mit zwei Hornhäuten und zwei Pupillen. Über dem Auge saß ein Rüssel, der ein rudimentäres Septum und zwei Nasenmuscheln erkennen ließ. Weiter wären hier Fälle aus Vrolik[2]) anzuführen. Auf Taf. LVII Fig. 1—6 stellt er ein zyklopisches Schwein dar. Hier hingen zwei getrennte Augen an einem nach vorn sich gabelnden Optikus. Über den Rüssel sagt er: „Supra eos proboscis est, retrorsum reflexa, cuius pars extrema foramine coeco terminatur, supra quod apex est papillam referens.. — Hinc istud organon adspectu eius externo quam maxime refert speciem proboscidis elephantis; intus tamen differt cavitatis internae continuae defectu. In ea proboscide segmenta sunt ossea, quae pro parte ex osse frontis producuntur, pro parte propiis ossibus sursum incurvatis constituuntur; haec absque ullo dubio sunt ossa nasi. — Intervallum, quod in superficie antica et superiori inter ea remanet, duabus cartilaginibus oblongis clauditur, quae in parte media sutura invicem coniunguntur. Cavum, ab allatis ossibus formatum, septo cartilagineo in duas partes separatur, et ambo canales ex inde orti transeunt in narium aperturam externam clausam. In parte superiori huius cavicatis osseae gyri sunt cartilaginei, qui septo a se invicem separantur et cum ossibus spongiosis comparari possunt." Es waren also sowohl ein Septum als auch Nasenmuscheln vorhanden. Doch ist hier zu betonen, daß einmal ein sehr geringer Grad der Zyklopie vorlag, wie sich aus der Bildung der Augen ersehen läßt. und daß weiterhin, wie Vrolik angibt, zwei Nervi olfactorii vorhanden waren; beides Momente, die eine solche Ausbildung des Rüssels zum mindesten wohl begünstigt haben können. — Auch die beiden Fälle Vroliks von der 5. Art der Zyklopie gekennzeichnet dadurch, daß „in ea proboscis deorsum dirigitur cylindro osseo sustentata, ita ut magis ad naturalem formam accedat", scheinen einen ziemlich ausgebildeten Rüssel besessen zu haben; auch hier war beide Male ein einfacher Olfaktorius vorhanden.

In den meisten Fällen ist jedenfalls der Rüssel bei Zyklopen viel einfacher gebaut. Nach Gurlt[3]) kann er von Nasenbeinen gestützt sein. Die Nasenhöhlen fehlen immer, daher sind auch das Siebbein, der Vomer und die Muscheln nicht da. Die einfache Höhle des Rüssels ist zuweilen durch eine Scheidewand getrennt. Geoffroy[4]) findet am Rüssel Veränderungen, die sich in einer Atrophie und in einer Fusion zeigen. Die erste erstreckt sich besonders auf die inneren Teile der Nase, während die äußeren häutigen Teile weniger betroffen sind. Bei sorgfältiger Untersuchung gelingt es meist, mehr oder minder rudimentäre Nasenknorpel und -knochen zu entdecken. Im Innern des Rüssels kann sich ein mit Schleimhaut ausgekleideter Kanal finden. Er ist immer einfach, ebenso wie die Öffnung der Rüsselspitze. Die Tendenz der Fusion spricht sich einmal in diesem einfachen Kanal aus; weiterhin darin, daß immer nur ein einfaches Nasenbein vorhanden ist. Fälle mit Septum im Rüssel hat Geoffroy nicht gesehen; bei zweien, die er aus der Literatur anführt, glaubt er die Richtigkeit der Beobachtung bezweifeln zu müssen. — Ahlfeldt[5]) sagt nur, daß Nasenbeine und

[1]) Diss. inaug. Turici 1838 (eine Abbildung aus dieser Arbeit findet sich bei Ahlfeldt, Mißbildungen. 1882).
[2]) Vrolik, Tabulae ad illustrandam embryogenesin. 1849.
[3]) Gurlt, Pathol. Anatomie der Haussäugetiere. 1832.
[4]) Geoffroy St. Hilaire, Anomalies de l'organisation. 1832.
[5]) Ahlfeldt, Mißbildungen des Menschen. 1882.

Nasenhöhle in hohem Grade rudimentär sind oder fehlen. Die häutigen Teile finden sich als verschieden ausgebildeter, zusammengerollter Lappen; auch sie können fehlen. -- So kann denn auch in neuerer Zeit Ballantyne[1]) über die Anatomie des Rüssels kaum mehr sagen, als wir von den älteren Autoren schon wissen. Nur über die Histologie fügt er nach Untersuchungen von Lannelongue und Ménard hinzu, daß der Rüssel von Haut, wie sie das Gesicht besitzt, bedeckt ist. Unter ihr liegt Bindegewebe mit Gefäßen und quergestreiften Muskelfasern. Der Kanal ist von Epithel ausgekleidet und besitzt verästelte Drüsen. Es sind dies im wesentlichen dieselben Befunde, wie sie in meinem Falle zu erheben waren.

Interessant ist das, was Förster[2]) über die Rüsselbildung sagt. Er nimmt eine Beziehung zwischen dem Grade der Zyklopie und der Rüsselbildung an. In den höchsten Graden der Zyklopie entwickeln sich nach ihm nur die äußeren Hälften der Stirnbeine oder noch weniger; dementsprechend fehlen die Nasenfortsätze und die Nasenbeine. „Es sind dies diejenigen Formen der Zyklopen, bei welchen über dem Auge kein Nasenrüssel zu bemerken ist.“ Je geringer nun der Grad der Zyklopie ist, desto mehr entwickelt sich von den Stirnbeinen. Sie zeigen Nasenfortsätze mit rudimentären Nasenbeinen und Nasenknorpeln; „beide bilden das Gerüst des Rüssels, welcher nur aus Bindegewebe besteht und nur selten eine Andeutung von einer schleimhautausgekleideten Höhle zeigt“. Septum und Muscheln fehlen.

Dieser Gedanke von der Beziehung der Rüsselbildung zum Grade der Zyklopie trifft im Grunde das Richtige, wenn auch Förster übersieht, daß es im Einzelfalle zur Entstehung eines Rüssels kommen kann aber nicht kommen muß. Jedenfalls haben aber die Untersuchungen an Zyklopenembryonen (Dareste, Spemann, Rabaud) gezeigt, daß hier die Riechgrübchen von vornherein als ein mehr oder minder einfaches Gebilde — je nach dem Grade der Verschmelzung der Augen — angelegt werden. Demgemäß kann der Rüssel nur unter Reduzierung einzelner Teile entstehen. Es läßt sich eine zusammenhängende Reihe von Zyklopen aufstellen, deren erste Glieder noch einen mehr oder weniger zweigeteilten Rüssel aufweisen, während bei den letzten kaum noch ein solider Hautzapfen übrig bleibt.

Wir wollen nun kurz auf die formale Genese des sich auf Grund dieser Anlage entwickelnden Rüssels eingehen.

Normalerweise tritt (nach Hertwig, Lehrb. d. Entwicklungsgesch.) die Entwicklung der Nase ziemlich spät ein, gewöhnlich zur Zeit, wo der Embryo schon ein offenes Ohrgrübchen besitzt und die Linsenplatte sich bildet. Bei den Säugern entsteht von dem Riechgrübchen des Stirnfortsatzes, die mit dem Riechhirn früh in Verbindung treten, aus eine in das Mesenchym einschneidende Epithelleiste, welche den inneren Nasenfortsatz vom äußeren Nasen- und Ober-

[1]) Ballantyne, Manual of antenatal pathologie and hygiene. 1902—1904.
[2]) Förster, Mißbildungen des Menschen. 1861.

kieferfortsatze trennt. Späterhin höhlt sich diese Epithellamelle, vom Riechsäckchen beginnend, in ihrer Tiefe aus, so daß letzteres zu einem tiefen Blindsacke wird, der mit seinem Grunde bis nahe ans Epithel des Mundhöhlendaches reicht, aber von ihm durch eine sich späterhin immer mehr verdünnende Membran getrennt bleibt. Schließlich reißt diese „Membrana bucco-nasalis" ein. Durch diese Verbindung mit der Mundhöhle übernimmt das Geruchsorgan noch eine zweite respiratorische Funktion als eine Vorkammer für den Atmungsapparat. Hiermit verbindet sich eine Tendenz zur Oberflächenvergrößerung, die herbeigeführt wird durch die Bildung des Gaumens, die Entwicklung der Muscheln durch das Auftreten der Nebenhöhlen.

Es tritt also die Nasenanlage frühzeitig in engsten Konnex zur Mundhöhle, und es ist klar, daß die Ausbildung eines medianen Auges wie beim Zyklopen hier zu erheblichen Störungen führen muß. „Durch die nach unten zusammengedrängten und miteinander verschmelzenden Augenanlagen wird das Nasenfeld völlig herausgehoben und nach oben gedrängt, so daß nun die Anlage des Nasenapparates in den beiden Nasengrübchen und dem dazwischenliegenden Nasenfeld über dem Auge an das Stirnende des Hirns emporgehoben ist." (Kundrat[1]).) Das heißt, es ist der Nasenanlage jede Möglichkeit genommen, mit der Mundhöhle in die gewohnten Beziehungen zu treten. Es kommt hinzu, daß — wenigstens in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle — auch das Riechhirn fehlt, daß also auch hier der Einfluß eines wichtigen Organs auf die Nasenanlage ausgeschaltet ist. So zeigt sich hier in der Entwicklung der Zyklopie ein scharf umschriebenes, entwicklungsmechanisches Problem. Es handelt sich um die Frage: Was wird aus der Nasenanlage, wenn sie von den Beeinflussungen der Teile des Kopfes mit denen sie normalerweise in Konnex tritt, freibleibt. Ist die Beziehung zum Riechhirn einerseits, zur Mundhöhle andrerseits nötig für sie oder nicht? Im ersten Falle würde eine passive bzw. abhängige Differenzierung, im zweiten Selbstdifferenzierung (Roux) vorliegen.

In einer gewissen Zahl von Zyklopiefällen fehlt nun der Rüssel völlig. Gründe hierfür lassen sich nicht anführen, d. h. die kausale Genese der Rüsselbildung ist unklar. „L'embryologie ne nous donne aucun renseignement à ce sujet; aucun disposition n'indique, si les individus observés auraient ou n'auraient pas eu de trompe", sagte Rabaud[2]). Dem entspricht die Kasuistik; überall finden wir Fälle, die bis auf das Vorhandensein oder Nichtvorhandensein des Rüssels übereinstimmen. Als Tatsache ist hier zu registrieren, daß, wie Geoffroy angibt, die Mehrzahl seiner Rhinozephalen von solchen Tierarten gestellt wird, die normalerweise eine weitausgebildete Nase wie das Schwein zeigen. Dies gibt vielleicht einen Fingerzeig: Man könnte daran denken, daß die Tendenz, eine Differenzierungsmöglichkeit zu realisieren, bei einer Anlage um so stärker ist, je höher das fertige Organ in seiner Ausbildung steht.

[1]) a. a. O.

[2]) Rabaud, Recherches embryologiques sur les Cyclocéphaliens. Journ. de l'Anat. et de la Physiol. 1902.

Das ist jedenfalls klar: das Fehlen des Rüssels ist nicht etwa ein Beweis dafür, daß die Nasenanlage sich nur auf Grund einer passiven Differenzierung entwickelt. Eine Beweiskraft haben nur die positiven Fälle, d. h. die Zyklopen, die einen Rüssel besitzen. Sie zeigen, daß im wesentlichen die Nasenanlage sich aus sich selbst heraus differenzieren kann, ohne Einfluß der Gebilde, mit denen sie im Laufe ihrer normalen Entwicklung in Verbindung tritt.

Es liegt hier, wie ich glaube, ein Beispiel einer Selbstdifferenzierung einer Organanlage vor, gerade in bezug auf diejenigen Nachbarorgane, die ihr überhaupt erst eine Funktion ermöglichen, die also für sie von höchster Bedeutung sind. Bedenken muß man dabei natürlich, daß bei den Zyklopen die Anlage als solche schon mehr oder minder rudimentär ist. Es sind also unter Umständen die in ihr steckenden Bildungsmöglichkeiten mit einem gestielten Hautlappen oder mit einem Rüssel mit kleinem einfachen Kanal völlig erschöpft.

An die Zyklopenrüssel[1]), die als Doppelorgan, etwa im Sinne des Doppelauges (Peters) aufzufassen sind, schließt sich nun ein Typus von Nasenmißbildung eng an. Die hierher gehörigen nicht sehr zahlreichen Fälle sind kürzlich von Peters[2]) und Seefelder[3]) zusammengestellt worden. Ich gebe als Beispiel zwei Beobachtungen wieder, und zwar zwei von denen, die Peters nicht zugängig waren und die deshalb bei ihm fehlen.

1. Fall von Bajardi[4]).

Mädchen von 2 Jahren, dem die rechte Hälfte der Nase fehlte. Die Wurzel der linken Hälfte stand vom innern Winkel der linken Augenbraue 9 mm ab, während sie von dem der rechten 23 mm entfernt war. An dieser Seite fand sich eine geringere Entwicklung des Frontale und Parietale, eine Atrophie der Gesichtsknochen und fleischiger Anhang, der vom innern Drittel des oberen Orbitalbogens zum Munde herabhing. An seinem freien Ende hatte er eine rundliche schleimabsondernde Öffnung, durch die man in einen fast bis zu seiner Insertion sich erstreckenden Kanal gelangte. Weinte das Kind, so zog der Anhang sich zusammen und gleichzeitig bewegte sich die linke Nasenhälfte. Das Os unguis konnte der Autor rechts nicht feststellen. Der Tränensack war hier durch eine Dacryocystitis chronica stark ausgedehnt. B. exzidierte den Anhang. Die anatomische Untersuchung ergab, daß er aus allen Geweben zusammengesetzt war, die die Nase bilden.

2. Fall von Taruffi[5]).

Mädchen, das im übrigen normal war, die Nase war der Länge nach geteilt[6]). Die linke Hälfte hat Form und Sitz wie gewöhnlich, nur war sie ein wenig abgeflacht und ihre Öffnung etwas

[1]) Auf die außerordentlich seltenen Fälle, wo sich bei Zyklopen eine Nase unter dem Auge findet, gehe ich hier nicht ein. Eine genaue Literaturzusammenstellung der Zyklopie soll später gegeben werden.

[2]) Peters, Über die bei Mißbildungen des Gesichtes vorkommende Rüsselbildung. Bericht üb. d. XXXVI. Vers. der Ophthalmol. Ges. Heidelberg 1910.

[3]) Seefelder, Kolobom des Augapfels und Rüsselbildung. Bericht üb. d. XXXVI. Vers. d. Ophthalmolog. Ges. Heidelberg 1910.

[4]) Bajardi, Daniele, Una rarissima anomalia del naso. Atti del XII Congresso (Pavia 1888), Vol. I, p. 17. Pavia 1888. Zitiert bei Taruffi, Teratologia, Tome VIII, p. 325, 1894.

[5]) Teratologia, Tome VI, p. 514, 1891.

[6]) Meso-rinoschisi nach Taruffis Nomenklatur.

nach rechts verschoben. Die Haut geht rechts kontinuierlich in die Wange über. Die rechte Hälfte der Nase war umgewandelt in einen beweglichen Rüssel; er war mit Haut bedeckt und entsprang unter dem innern Ende der Augenbraue und in Kontakt mit der Wurzel der linken Hälfte. Er war 2 cm lang. Je nach Lage des Kopfes sah er nach unten oder schräg vorwärts und nach der Seite. Das freie Ende des Rüssels zeigte eine ovale Einsenkung, in die die Haut überging. Sie war 5 mm tief. An ihrem Grunde fand sich ein kleines Loch, aus dem etwas schleimige Flüssigkeit, die Luftblasen enthielt, hervorkam, besonders wenn das Kind weinte oder schrie. Dem Gefühl bot der Rüssel einen stärkeren Widerstand im Innern. Stirn und Augenbrauen normal; nur stehen diese 2 cm voneinander, wodurch die Glabella etwas verbreitert erscheint. Unter dem aufgehobenen Rüssel fand sich ein auf einer Dakryozystitis beruhender Tumor von Linsengröße.

Die rechte Augenspalte war etwa 3 mm kürzer als die linke. Ihr Unterlid zeigte ein kleines Kolobom, dem im obern ein kleiner Einschnitt entsprach. Das rechte Auge war normal. Nur steht es etwas vor und schielt ein wenig nach außen, angeblich infolge der Dakryozystitis.

Der gemeinsame Charakter dieser Mißbildungen ist der, daß sich neben einer Nase, die entweder, wie in diesen beiden Fällen, nur zur Hälfte ausgebildet ist oder aber auch (z. B. Fall von Seefelder) bis auf eine nur andeutungsweise rudimentäre Seite ganz normal sein kann, ein Rüssel findet. Er gleicht im wesentlichen demjenigen der Zyklopen. Gewöhnlich sitzt er im inneren Winkel des gleichseitigen, durchweg mißbildeten (Kolobom) Auges; er kann sich aber auch weiter lateralwärts finden (Fall von Kundrat und besonders der Peterssche Fall). Er besitzt einen Zentralkanal, der, wie einige Untersuchungen zeigen, mit mehrschichtigem Zylinderepithel ausgekleidet ist. Meist sonderte er Schleim ab.

Es handelt sich hier um eine Rüsselbildung auf Grund nur eines Teils der Nasenanlage. Fraglich ist nur, ob immer eine ganze Hälfte oder nur ein Teil derselben im Rüssel steckt. Für die Genese kommen Enzephalozelen, die durch ihre Entwicklung die Nasenanlage spalten, in Betracht (Kundrat) oder auch eine Defektbildung des Gehirns im Sinne einer „einseitigen Arrhinenzephalie".

Man kann also in Anlehnung an Peters[1]) folgende Arten der Rüsselbildung unterscheiden:

1. Gemeinsame Anlage der Riechgruben bei Zyklopie.
2. Entwicklung auf Grund eines Teils der Riechgruben.
   a) Einseitige Entwicklung der Riechgrube bei Defektbildung des Vorderhirns und Verkümmerung des Stirnfortsatzes.
   b) Abdrängung der Riechgrube von dem übrigen Nasenfeld durch Enzephalozele.

Die unter 2. zusammengefaßten Arten der Entstehung lassen natürlich immer nur einen Rüssel mit einfachem Zentralkanal zur Ausbildung kommen. Bei den Zyklopen dagegen kann sich, wie der vorliegende Fall zeigt, der Rüssel als ein weitgehend differenziertes zweiseitig-symmetrisches Organ darstellen. Er entsteht hier auf Grund einer Selbstdifferenzierung in bezug sowohl auf das Riechhirn als

[1]) a. a. O.

auch auf die Mundhöhle, d. h. die Möglichkeit, eine Funktion auszuüben ist nicht nötig für die Entwicklung der Nasenanlage.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. VIII.

Fig. 1. Ansicht des Schweins von der Seite. a) Rüssel. b) Schnauzenförmiger: Vorsprung des Oberkiefers.

Fig. 2. Ansicht des Schweins von vorne. a) Rüssel. b) Schnauzenförmiger: Vorsprung des Oberkiefers. c) Querfalte des Auges. d) Die beiden Corneae.

Fig. 3. Stück aus dem Rüssel; Vergr. 16 : 1. a) Knorpel. b) Drüsenmündungen in die Schleimhaut. c) Drüsen.

Lebenslauf.

Ich wurde als Sohn des Kaufmanns Siegmund Josephy am 27. März 1887 in Schwaan (Meckl.) geboren. Nach achtjährigem Besuch des Gymnasiums zu Rostock verließ ich dasselbe Ostern 1905 mit dem Reifezeugnis, um mich dem Studium der Medizin zu widmen.

Ich besuchte die Universitäten Rostock, München, Bonn und Berlin. Das Physikum bestand ich Michaelis 1907 in Bonn, das Staatsexamen Ostern 1910 in Rostock.

Acht Monate meines Medizinalpraktikantenjahres war ich am Pathologischen Institut Rostock tätig, die übrigen vier Monate an der medizinischen Universitätspoliklinik Rostock.

Fig. 4

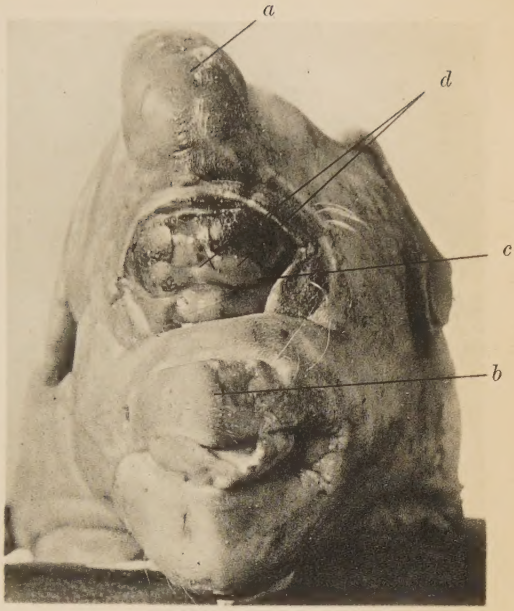

Fig. 5

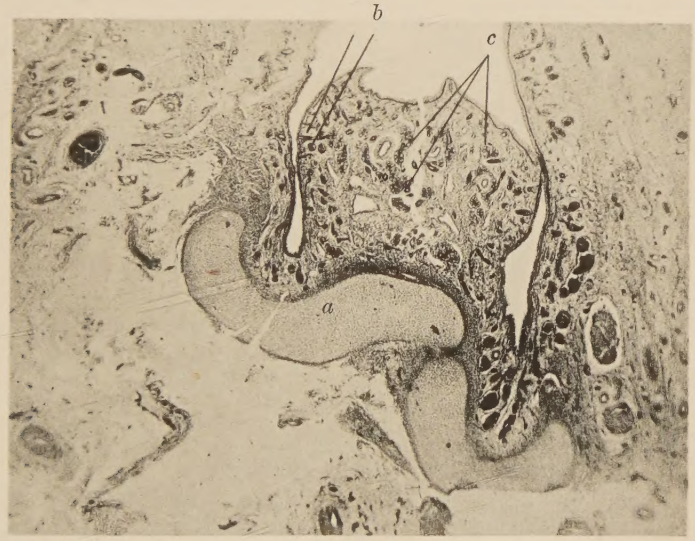

Fig. 6